

Criterios clínicos para el diagnóstico de parálisis supranuclear progresiva (Enfermedad de Steele-Richardson-Olszewski)

(Tomados de : Litvan I, Agid Y et al. Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome): report of the NINDS-SPSP International Workshop. Neurology 1996; 47: 1-9)

1.- CRITERIOS OBLIGATORIOS DE INCLUSION:

Posible PSP:

- Enfermedad gradualmente progresiva
- Edad de inicio igual o superior a 40 años.
- Alguno de los siguientes:
 - a)- Parálisis supranuclear de la mirada vertical (hacia arriba o hacia abajo) o
 - b)- sacadas verticales lentas e inestabilidad postural prominente con caídas en el primer año de la enfermedad.
- No evidencia de otras enfermedades que puedan explicar los anteriores rasgos, como se indica en los criterios de exclusión.

Probable PSP:

- Enfermedad gradualmente progresiva
- Edad de inicio igual o superior a 40 años.
- Parálisis supranuclear de la mirada vertical (hacia arriba o hacia abajo) e inestabilidad postural prominente con caídas en el primer año de la enfermedad.
- No evidencia de otras enfermedades que puedan explicar los anteriores rasgos, como se indica en los criterios de exclusión.

PSP definida:

- PSP probable o posible clínicamente y evidencia histopatológica de PSP típica.

2.- CRITERIOS DE EXCLUSION:

- Antecedentes de encefalitis
- Síndrome del miembro "alien" (mano ajena), déficits corticales sensoriales, atrofia focal frontal o frontotemporal.
- Alucinaciones o delirios no relacionados con la terapia dopaminérgica.
- Demencia cortical tipo Alzheimer (amnesia severa y afasia o agnosia, de acuerdo a los criterios NINCDS-ADRA)
- Síntomas cerebelosos precoces y prominentes, disautonomía precoz inexplicable (hipotensión marcada y trastornos urinarios)
- Signos de parkinsonismo asimétrico y severo (por ejemplo bradicinesia)
- Evidencia neurorradiológica de anomalías estructurales (por ejemplo, infartos en ganglios basales o tronco cerebral, atrofia lobar)
- Enfermedad de Whipple, confirmada por reacción en cadena de la polimerasa, si está indicado.

3.- CRITERIOS DE APOYO:

- Acinesia simétrica o rigidez, proximal más que distal.
- Postura anormal del cuello, especialmente retrocollis.
- Respuesta pobre o ausente del parkinsonismo al tratamiento con levodopa.
- Disfagia y disartria precoz.
- Comienzo precoz de deterioro cognitivo incluyendo al menos dos de las siguientes: apatía, daño del pensamiento abstracto, decremento de la fluencia verbal, conductas de imitación o utilización o signos de liberación frontal.